

[illegible]

No

pour le

(Diplôme d' ETAT)

DECAU DAVEINE Jacques

Interne des Hopitaux de Paris

LA MALADIE de H I R S C H P R U N G

MEGA-COLON CONGENITAL

Président : Monsieur le Professeur Pierre MOULONGUET



Vu : le Doyen

L. BINET ,

Vu : Le Président,

Professeur MOULONGUET,

Vu : Le Recteur

J. SARRAILH,

DOYEN HONORAIRE : M. BAUDOIN.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOIN, BRINDEAU, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHEVASSU, CHIRAY,
LEMIERRE, LHERMITE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MULON,
CLERC, DELBET, GOUGEROT (H.), GUILLAIN, HARVIER, LAUBRY, LEMAITRE,
OLIVIER (E.) OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN..... Léon BINET (Membre de l'Institut)

ASSESEUR...Jean VERNE,

1.- PROFESSEURS :

M.M.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	GASTINEL (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale.....	HUGUENIN (R.)
Carcinologie	OBERLLING (G.)
Chimie Médicale.....	N...
cliniques chirurgicales:	(Hotel Dieu BROcq (P.) (Broussais deGAUDART D'ALLAINES(F. (Salpêtrière MONDOR (H.) (COCHIN QUENU (J.)
Clinique Chirurgicale réparatrice et orthopéd.....	MERLE D'AUBGNE (R.)
Clinique de cardiologie.....	DONZELOT (E.)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopé.....	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire.....	MONOD (R.)
Clinique de la Tuberculose.....	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILIS (D.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit.....	DEGOS (R.)
Clinique des maladies du sang.....	CHEVALLIER (P)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE(T.
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale...	DELAY (J.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO(P.
(Hotel Dieu	BENARD (H.)
(Bichat	LAROCHE (G.
cliniques médicales.....	(Cochin MOREAU (Broussais DE GENNES (L.
Clinique médicale d'hydro-climat.thérapeutique	JUSTIN-BESANCNO(L.
Clinique médicale propédeutique....	PASTEUR VALLERY-RADOT(L.
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition....	BOUDIN (R.)
(Tarnier....	LANTUEJOUL (P
cliniques obstétricales..	(Baudelocque.... LEVY-SOLAL (E
(Port-Royal... .	LACOMME (M.
Clinique ophtalmologique.....	VELTER (E.)
Clinique Oto-Rhino-laryngologique.....	AUBIN (E.)

Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	RICHET (C)
Clinique pysychiatrique infantile	HEUYER (G)
Clinique rhumatologique et sociale ...	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale.....	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique.....	FEY (B.)
Embryologie.....	GIROUD (A.)
Génétique	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MOUQUIN (M.)
Histologie	CHAMPY (C.)
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale....	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	MENEGAUX (G.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (G.)
Pathologie Humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKELEN (FP)
Pathologie médicale	BARIETY (M.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie Sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique Médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	MOULONGUET (P.)
Thérapeutique	TURPIN (R.)

11.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES de CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES .

MM.		MM.	
Anatomie ...	(DEBEYRE (J)	(HUGUIER (J.	
	(DELMAS (A)	(LAURENCE (G	
	(Pr.s.ch.	(LEGER (L.	
	(N....	(LORTAT-JACOB (J	
	(GAUTHIER-VILLARS	(OLIVIER (Cl	
Anatomie (Mlle.P.Prs.ch.		(PADOVANI (P	
patholog.(BUSSE (F.	Pathologie chirurgicale	(POILLEUX (M.	
	(GOUYGOU (G.	(ROUX (M.	
	(FASQUELLE (R.	(RUDLER (J-C	
Bactériol.(NEVOT (A.		(VERNE (JM	
Biologie médic. BOURLIERE (F.	Patholog.Expérím.	(N....	
Chimie (ETTORI (J)Pr.s.ch.		(BERNARD (J	
médicale(JAYLE (MF)Pr.s.ch.		(BOUDIN (G	
	(SCHAPIRA (G.	(CASTAIGNE (P.	
Dermato-syp.		(CONTE (M	
hilographie DUPERRAT (P.		(DECOURT (J	
	(BULLIARD (H.)Pr.	(DOMART (A.	
	(s.ch.	(DRENFUS (G.	
Histologie (COUJARD (R.	Pathologie médicale	(FRAUVERTT.(R.	
	(N..	(HAMBURGER (J.	



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553821_0002

Hydrologie	DEBRAY (C.	Pathologie	(KOURILSKY (R.
	(BOYER (J.	médicale	(LAMOTTE (M.
Hygiène	(DEPARIS (M.		(LAROCHÉ (G.
Médecine légale	(DEROBERT (L.		(MILLIEZ (P.
et du travail	(GAULTIER (M.		(PEQUIGNOT (H.
	(HADENGUE (A.		(PERRAULT (M.
Neurochirurgie	DAVID (M.		(RAMBERT (P.
Neurologie	SEZE (S.de)		(THIEFFRY (St.
	(GRASSET (J.		(TURIAN (J.
	(LEPAGE (F.		(JOSEPH (R.
	(MAYER (M.	Pédiatrie	(LAPLANE (R.
Obstétrique	(MERGER (R.		(N..
	(MORIN (P.	Pharmacologie	(LEVY (Mlle. J.
	(RAVINA (J.		(Pr.s.Chaire
	(VARANGOT (J.		(CHEYMOL (Jh)
	(OFFRET (G.		(Pr.s.Chaire
Ophtalmologie	(DESVIGNES (P.	Physiologie	(BARGETON (D.
Orthopédie	JUDET (R.		(Pr.s.ch.
	(HALPHEN (E.		(PARROT (J.L.
	(Pr.s.ch.		(DJOURNO (A.
Oto-rhino-	(AUBRY (M.	Physique médicale	(Pr.s.ch.
laryngologie	(MADURO (R.		(GOUGEROT (L.
Parasitologie	(BRUMPT (L.	Pneumo-Physiologie	KREIS (B.
	(CHABAUD	Psychiatrie	BARUK (H.
	(ABOULKER (P.	Psychiatrie infant.	(MICHAUX (L.
Pathologie	(BAUMAN (J.	Psychiatrie infant.	(CERNEA (P.
chirurgicale	(GOSSET (J.	Somatologie	(CHAPUT (Mme.
		Thérapeutique	PERRAULT
		chargé de l'Enseignement	
		Urologie	KUSS (R.

III. - PROFESSEURS HONORAIRES et AGREGES
RAPPELES E L'EXERCICE
Pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A.) Obstétrique , GATELIER (J) Clinique Chirurgicale
LE LOIRIER (V.) Obstétrique
VAUDESCAL (R.) Obstétrique

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES de COURS de CLINIQUE ANNEXE.
à titre permanent.

	MM.		MM.
	(AMELINE (G.		(HAGUENAU (M. Prs ch
clinique	(PATEL (J.	clinique	(MARCHAL (G.
chirurgicale	(SICARD (A.	médicale	(SOULIE (E.
		clinique	ECALLE (G.
clinique	(BROUET (G.	obstétricale	
médicale	(CACHERA (R.	clinique ophtal	
		mologique	RENARD (G.
		clinique urolo-	
		gique	COUVELAIRE (R.

Secrétaire de la Faculté..... MOREL (J.)
Secrétaire adjoint Mlle.CHAINTEUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction.... Docteur HAHN (A.)
Conservateur Mlle. GOICHON

Bibliothécaires. (Mlle.DUMAITRE (P.)
(Mlle.LENOIR (G.)
(METIN (F.)
(QUIEVREUX (E.)

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur MOULONGUET,

Professeur de Technique Chirurgicale,
Chirurgien de l'Hopital Tenon,

qui m'a guidé tout au long de mes études
médicales,
et qui a accepté de présider cette thèse,

En témoignage de ma reconnaissance et de
mon affection,

A MON MAITRE,

d'Externat,

d'Internat,

et de Clinicat,

Monsieur le Professeur de GAUDART d'ALLAINES,

Professeur de Clinique Chirurgicale,
Chirurgien de l'Hopital Broussais,

En témoignage de mon admiration,

A MON MAITRE,

Monsieur le Docteur Pierre PETIT,

Chirurgien de l'Hopital St.Vincent de
Paul

qui m'a inspiré ce travail et ma guidé
dans sa réalisation,

En témoignage de ma reconnaissance,

A MES MAITRES dans les HOPITAUX.

EXTERNAT : Monsieur le Docteur Claude GAUTIER,
Monsieur le Professeur René MOREAU,
Monsieur le Professeur Agrégé BOUDIN,
Monsieur le Professeur Lucien LELONG,
Monsieur le Professeur Louis de GENNÈS,

INTERNAT : Monsieur le Docteur GUEULLETTE,
Monsieur le Professeur Agrégé COUVELAIRE,
Monsieur le Docteur HEPP,

A mes MAITRES de CONFERENCE,

Monsieur le Docteur DURUPT,
Monsieur le Docteur DESFOSSES,
Monsieur le Docteur TOURNEUR,
Monsieur le Docteur ESTEVE,
Monsieur le Docteur CHOUBRAC,
Monsieur le Docteur LOYGUE,

A Messieurs les Docteurs :

MEARY, Assitant des Hopitaux,

QUENEAU, Ancien Chef de Clinique de
la Faculté,

En remerciement de leur aide bien-
veillante,

LA MALADIE de HIRSCHPRUNG ou MEGA COLON CONGENITAL .

Notre propos est d'essayer de faire une synthèse de la Maladie de Hirschprung en nous appuyant sur l'expérience et les observations du Service du Docteur PETIT et, à la lumière des travaux récents qui ont sorti du cadre des Mégacolons : le MEGA COLON CONGENITAL et qui ont prouvé le substratum anatomique et proposé un traitement rationnel et efficace.

Nous reprendrons successivement :

- la définition,
- l'historique,
- l'étiologie,
- la pathogénie,
- l'anatomopathologie,
- la clinique,
- la radiologie,
- le diagnostic,
- le traitement,
- les résultats,
- enfin, nos observations personnelles,

DEFINITION.

-:-:-:-

Pendant très longtemps les colons hypertrophiés, en longueur comme en calibre, ont été rangés sous l'étiquette de : Mégacolons ou Mégadolichocolons.

Puis, de ce cadre ont été extraits des syndromes différents en relation avec la découverte d'une étiologie :

- tout d'abord les Mégacolons symptomatiques ou une lésion organique macroscopique explique la dilatation,
- ensuite les Mégacolons congénitaux ou Maladie de Hirschprung qui sont seuls sujets de cette étude,
- il reste actuellement encore un grand nombre de Mégacolons ne relevant pas obligatoirement d'une étiologie unique mais que, dans notre ignorance de leur étiologie, nous appelons : Mégacolons idiopathiques ou fonctionnels.

En Suède, Ehrenpreiss définit dans sa Thèse de 1940 la Maladie de Hirschprung comme : " un dysfonctionnement de l'évacuation du colon, de cause encore inconnue, survenant en l'absence de causes morphologiques ou mécaniques et donnant naissance secondairement à une dilatation caractéristique du colon."

A la lumière des travaux modernes dont Swenson et Bodian sont les promoteurs, nous pouvons aujourd'hui compléter cette définition et dire : " La Maladie de Hirschprung est un dysfonctionnement de l'évacuation du colon, survenant en l'absence de cause

morphologique, lié à une agénésie congénitale des plexus de Meissner et d'Auerbach du colon terminal et donnant naissance à une dilatation caractéristique du colon " en amont " .

C'est donc une maladie du nouveau-né et de l'enfant.

Nous allons d'abord revenir en arrière pour essayer d'en brosser un tableau complet.

HISTORIQUE

-:-:-:-

Hirschprung, en 1880, observa un premier cas.

Mais, c'est seulement en 1886, qu'il publia deux cas, tous deux terminés par la mort et qu'il dénomma cette maladie : "Dilatation congénitale du colon."

Le nom de "Mégacolon congénital" ne lui fut donné que, plus tard, par Mya.

L'autorité de Hirschprung, dans cette maladie, fut reconnue dès cette époque puisque, dans le Traité des Maladies de l'Enfance" de Grancher et Comby, publié en 1904, c'est à lui qu'on confia la rédaction de l'article sur le " Mégacolon congénital. Il y publia 10 cas personnels avec 5 morts et en donna une description clinique solide:

- début à la naissance,
- non rejet du méconium,
- absence de cause anale organique,
- ballonnement abdominal et péristaltisme intestinal,
- périodes de rémissions, grâce au lavement et à la sonde rectale,
- et évolution presque constamment mortelle.

Au point de vue anatomie pathologique, il signale : la dilatation et l'hypertrophie du colon.

Il constata même une zone de flexion, plus étroite, rectosigmoïdienne, qu'il appela: " flexion angulaire", mais ne lui attacha aucune valeur.

De ces constatations, il déduisit : que la dila -

tation et l'hypertrophie du colon sont des lésions congénitales en elles-mêmes, ce qui est inexact.

Ainsi, d'emblée, en isolant cette maladie, il la poussa à un stade de connaissance clinique, anatomo pathologique et thérapeutique où elle devait rester 50 ans.

Il proposa en effet, au point de vue thérapeutique, de mettre une canule au-dessus de la flexion angulaire pour évacuer le colon et, dans les cas extrêmes, de recourir à un anus artificiel.

Il propose même la resection intestinale, mais ajouta prophétique : " Je n'ai pas l'expérience de ces opérations chirurgicales qui appartiennent à l'avenir.

Marfan, qui étudia la maladie peu après Hirschprung affirma que " la dilatation n'a jamais été rencontrée chez un enfant qui vient de naître."

Il en conclua que le caractère congénital de la dilatation et de l'hypertrophie du colon affirmé par Hirschprung est faux et que la maladie est une conséquence de l'hyperflexuosité du colon illiaque.

Assez rapidement les médecins s'intéressèrent à cette maladie et, en 1899, il y avait 55 cas publiés dans la littérature.

Cependant, dès 1898, Trèves a émis l'hypothèse que, la zone étroite était la lésion primitive. Malheureusement cette idée ne fût pas retenue.

Par la suite, la maladie de Hirschprung, en raison de son manque de substratum histologique et radiologique connu, s'enlise

dans le chapitre des Mégacolons et il est bien difficile de trouver un travail où les Mégacolons ne sont pas envisagés tous sur le même pied.

C'est ce qui expliquera les différences de résultats thérapeutiques obtenus suivant les auteurs, ne parlant pas de la même maladie il était fatal que leurs idées et leurs résultats soient contradictoires.

Cependant, des constatations intéressantes furent rapportées:

celle notamment d'une origine nerveuse de la maladie génératrice d'une théorie dite "neurogène", dont sont issus les essais thérapeutiques à visée nerveuse des 20 années d'avant 1940.

Et il faut en arriver à Ehrenpreiss qui, dans sa thèse en 1946, reprend tout l'historique de la maladie, réfute définitivement les deux hypothèses les plus anciennes :

- celle du caractère primitif de la dilatation,
- celle de la longueur trop grande du colon,

et localise définitivement la zone pathologique au recto-dismoïde.

Puis, très rapidement, Swenson, au point de vue phsiopathologique et chirurgical,

Neuhauser, au point de vue radiologique,

et Martin Bodian au point de vue anatomo pathologique précisent les faits sur lesquels s'appuient actuellement le diagnostic et le traitement de cette maladie.

ETIOLOGIE

-:-:-:-:

Il s'agit d'une maladie du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant puisqu'elle est congénitale par ses lésions et qu'elle est révélée cliniquement, dès la naissance.

L'intensité des symptômes est variable suivant les enfants mais va s'accroissant, dans tous les cas, avec l'âge et l'augmentation des besoins de l'organisme, plus ou moins rapidement. Tous les extrêmes se voient, depuis l'enfant non viable ou vivant quelques heures, jusqu'à l'adulte constipé.

Il n'y a jamais de rétrocession spontanée.

Par contre moins connu paraît être son caractère héréditaire.

C'est une maladie du garçon dans la proportion de 9 sur 10.

Sa fréquence est très faible puisqu'on ne la rencontre que : chez un enfant sur 20 à 30.000.

A la Mayo Clinic, on en a observé 80 cas en 36 ans.

Bodian rapporte l'étude des familles de 37 maladies de Hirschprung et trouve, dans ces 37 familles : 4 cas.

Zueller & Wilson ont rapporté le cas d'une famille de 12 enfants, dont onze étaient morts. Sur 5 examinés après leur décès survenu au cours du 1er mois, on prouva la maladie de Hirschprung, 6 ne purent être examinés. Il faut signaler que le père était constipé depuis sa naissance.

Dalla Vallè, en 1920 avait déjà rapporté le cas d'une famille où, sur 6 enfants, quatre étaient morts, deux avec une maladie de Hirschprung certaine, les deux autres avec une maladie de Hirschprung très probable.

Dans le service, nous avons observé le cas de deux frères jumeaux, venus pour occlusion à l'âge de dix jours, ayant une histoire typique remontant à la naissance et dont l'état général était déjà mauvais. L'un des deux frères eût un anus iliaque, fait sur le champ, mais ne surmonta pas la gravité de son état et mourût 10 jours plus tard.

L'autopsie montra des lésions atteignant le sigmoïde et une partie du colon gauche.

L'autre frère était en moins mauvais état; il pût être traité médicalement au début. Par la suite, on lui fit un anus iliaque gauche. Il n'a pas encore été repris pour sa rectosigmoïdectomie, dans le service.

Malheureusement, en raison du décès de son frère, aucune comparaison génétique n'a pu être faite entre les deux frères.

Dans cette famille étaient nés, auparavant, des trumeaux normaux.

PATHOGENIE

-:-:-:

C'est un sujet qui, pendant très longtemps, demeura obscur et fût le centre de discussions passionnées.

En même temps qu'il décrivit la maladie Hirschprung émit une première hypothèse: celle de la dilatation considérée comme congénitale.

En sa faveur plaide la constatation de ses lésions: dilatation et hypertrophie, chez des morts-nés ou des nouveaux-nés à l'autopsie.

Mais, en fait, on trouve ces mêmes aspects macroscopiques chez les adultes ayant un mégacolon symptomatique et aucune preuve n'a été faite qu'un colon dilaté transite moins qu'un colon normal.

Rapidement, Marfan refute cette hypothèse et attribua la maladie à une longueur trop grande du colon et à ses flexuosités.

Or, ces constatations sont très fréquentes chez l'enfant (33 %). Elles ont un caractère temporaire et ne paraissent pas provoquer de troubles fonctionnels.

Plus intéressante est la théorie dite "neurogène".

Leander en fût le promoteur. Il affirmait qu'il s'agissait d'un défaut d'innervation de l'intestin dilaté.

Fenwick, au contraire, le rendit responsable d'un spasme au-dessous de la zone dilatée.

En effet, des modifications des plexus d'Auerbach furent montrées pour la première fois par Titel en 1901.

Puis, en 1923, Ichikawa trouva des lésions ~~du~~ parasympathique pelvien. Il reproduisit, sur des chiens, des lésions de dilatation et d'hypertrophie du colon par section du parasympathique pelvien, entraînant une constipation opiniâtre. Ces modifications du parasympathique pelvien furent, plus tard, mises en doute dans la maladie de Hirschprung.

Des études à peu près similaires furent entreprises à nouveau par Loutsch en 1934.

Un autre fait évocateur est l'apparition d'un Mégacolon après traitement prolongé par l'atropine et sa rétrocession par les drogues parasympathicomimétiques.

Hurst, en 1919, parla d'achalasie et rapprocha le dysfonctionnement colique de celui de l'oesophage et du pylore.

Jusqu'en 1944, la théorie neurogène fût prédominante mais sans faire oublier totalement les autres et, en 1939, De Tonis résuma la maladie comme étant " une dilatation et une hypertrophie congénitales de cause neurogène d'un colon anormal en raison d'un excès total ou partiel de longueur".

En fait, c'est Ehrenpreiss qui, en 1946, affirma sur des bases solides, que la maladie est due à un dysfonctionnement de la zone rectosigmoïdienne.

Là se termine la période empirique.

Les affirmations ultérieures s'appuient désormais sur une expérimentation de base.

Swenson, en 1948 et 1949, étudia le fonctionnement colique à l'aide de ballons gonflés d'air et reliés à un manomètre enregistreur de pression. Il plaça ces ballons dans l'angle gauche, le colongauche et la zone rétrécie, chez des sujets atteints de maladie de Hirschprung et porteurs, ou non, de colostomie, et, sur des sujets témoins, avec et sans colostomie. Il observa ainsi que, les sujets ayant une maladie de Hirschprung ont un colon se contractant normalement jusqu'à la zone étroite et, qu'au niveau de celle-ci, on note un sensible accroissement du tonus colique, mais sans ondes péristaltiques. Tout au plus quelques petites vagues anarchiques.

De cet enregistrement, il tira des conclusions chirurgicales, notamment la nécessité de réséquer le rectum et le rectosigmoïde des maladies de Hirschprung, c'est-à-dire, toute la zone étroite inférieure.

Il expérimenta cette rescosigmoïdectomie sur 15 chiens avec des résultats satisfaisants sur le plan technique pur :

- section abdominale et éversion anale, anastomose exécutée hors de l'an.

Enfin, il se décida à transposer cette intervention chez l'enfant.

Son premier sujet fût un garçon de 6 ans et 9 mois, ayant déjà en : colostomie, blocage sympathique, mécholyl et il obtint un succès rapide et convainquant.

Hiatt, en 1950, en posant des ballons identiques dans le bas et moyen rectum montra, que le segment rétréci se contracte en bloc, sans aucune onde propulsive. Ces contractions sont exagérées, mais non modifiées par la prostigmine. Il en conclua que, les lésions de dilatation et d'hypertrophie du colon, ne sont que compensatrices au-dessus.

Pour expliquer l'absence plus ou moins complète de transit du contenu intestinal, il émit l'hypothèse que, la contraction du rectosigmoïde se fait, en masse synchrone aux contractions péristaltiques du colon susjacent et réalise ainsi un véritable bouchon fonctionnel.

Ainsi, par ces deux études, se trouve élucidée la pathogénie de la maladie.

Le dysfonctionnement est expliqué par l'existence de lésions pathologiques.

ANATOMO - PATHOLOGIE

Des études anatomo-pathologiques ont été faites très tôt sur cette maladie .

On y retrouve les noms de :

- Tital en 1901,
- Hawkins en 1907
- Etzel en 1934,
- Hurst en 1934,
- Bockus en 1934,
- Dalla Vallé en 1920 et 1924,
- Tyffin, Chandelier & Faber en ont fait une étude comparative anatomopathologique et radiologique avec modification de la contraction colique,
- Perrot et Danon, en 1935, dans une étude anatomo-pathologique très complète au point de vue macroscopique et microscopique d'un cas, ont signalé l'absence de plexus d'Auerbach dans la zone étroite.

En fait, la première étude systématique est celle de Whitehouse et Kernohan en 1948 qui, à la Mayo Clinic étudient 11 cas, tous décédés, sauf un et, sur cette étude en série affirment l'absence de ganglions des plexus myentériques dans la zone étroite et l'existence de troncs nerveux, amyéliniques, entre les deux couches musculaires du colon.

Dans tous les cas étudiés, le rectum est aganglionnaire en totalité.

Rappelons que , les plexus d'Auerbach existent depuis le 1/3 supérieur de l'oesophage jusqu'à l'anus et siègent entre les couches longitudinale externe et circulaire interne,

que le plexus de Meissner siège dans la sous-muqueuse, que ses cellules sont plus petites et plus nombreuses que celles d'Auerbach.

Ces plexus myentériques ont, comme fonction principale, de conduire l'onde péristaltique et de coordonner les mouvements du colon.

Le caractère constant des lésions anatomopathologiques rend leur constatation obligatoire pour affirmer la maladie de Hirschprung.

Depuis 1947, en Angleterre, Martin Bodian poursuivait des études anatomo pathologiques systématiques de cette maladie.

Macroscopiquement, en remontant à partir de l'anus, il existe, sur le colon deux zones bien distinctes,

- une zone terminale du gros intestin comprenant:

- rectum et rectosigmoïde remontant plus ou moins haut, ou l'intestin est apparamment normal,

- à cette zone succède, assez brusquement, par un entonnoir très évasé, une zone dilatée, d'importance plus ou moins grande, pouvant aller jusqu'à des dimensions considérables (20cm. de diamètre chez un enfant de 10 ans.

La transition entre ces deux zones est toujours nette et facilement identifiable à l'intervention.

En remontant encore, la dilatation diminue peu à peu, la zone monstreuse dépasse rarement l'anse sigmoïde. Il est cependant rare que le caecum soit d'un calibre strictement normal.

La longueur du colon est souvent plus grande que normalement: cet allongement est rendu possible par refoulement des autres organes, en particulier du diaphragme.

A la coupe, la paroi colique dilatée est très hypertrophiée, hypertrophie portant surtout sur la musculuse.

La muqueuse est très souvent rouge, congestive, parsemée d'ulcérations plus ou moins importantes, liées très probablement à des traumatismes dûs aux fécalômes; alors que la paroi de la zone étroite est normale, non hypertrophiée.

Au point de vue microscopique, l'agénésie des plexus de Meissner et d'Auerbach est constante sur le rectum dans 100 % des cas et quasi constante sur le recto sigmoïde (80% des cas). Elle remonte plus ou moins haut, suivant les cas, sur le colon mais ne paraît pas dépasser 5 cm. sur le bout inférieur de la zone dilatée.

De sorte que, s'il est nécessaire de réséquer tout le rectum jusqu'au sphinter interne de l'anus, il est inutile de réséquer plus de 10 à 12 cm. de colon dilaté.

La longueur de la zone étroite est variable et le plus souvent limitée à la zone rectosigmoïdienne, elle peut, dans certains cas, être beaucoup plus importante, atteindre l'angle

gauche, même dans certains cas, englober la totalité du colon et l'intestin grêle terminal. Ces cas sont très rares et ne se voient que sur des sujets qui meurent très rapidement.

Sur 160 cas publiés et réunis par Bodian, il trouve : 14 cas de zone étroite, longue, dépassant le rectosigmoïde avec 12 morts avant le 1er. mois et 1 avant le 5 ème. mois.

Il paraît donc exister une relation directe entre la longueur de la zone étroite et la gravité de la maladie.

Ainsi se présentent les constatations anatomo pathologiques de cette maladie.

ETUDE CLINIQUE

-: :--: :

Un des éléments les plus caractéristiques de la maladie est son début à la naissance.

Le nouveau-né n'évacue pas son méconium et, cependant sa région anale est normale, l'anus est normalement perforé, sans bride ni rétrécissement. Le doigt pénètre dans un rectum d'apparence normale et ramène souvent du méconium. Ce méconium ne sera d'ailleurs évacué qu'après plusieurs jours et de petits lavements.

En effet, dès les premiers jours va s'installer une constipation opiniâtre, variable suivant les sujets: tantôt extrême, l'enfant n'allant jamais à la selle, cette constipation est aux confins de la subocclusion, ailleurs l'enfant va à la selle tous les trois ou quatre jours ou plus, évacuant en débâcle selles liquides et fécalomes.

Très rapidement va s'y associer une distention abdominale qui s'accentuera peu à peu, la peau est lisse, tendue, sillonnée par une circulation collatérale minime. En regardant longtemps cet abdomen à jour frisant, on voit se dessiner des ondulations périsaltiques caractéristiques, qu'il faut souvent réveiller par chiquenaudes.

La percussion de cet abdomen le montre tympanique dans son ensemble, sans matité déclive.

La palpation donne une impression de ballonnement élastique, elle est indolente et permet de trouver des masses coliques surtout iliaque gauche, dures, de volume variable, en plus ou moins

grand nombre correspondant à des fécalomes dans le colon sigmoïde.

Par contre, rares sont les vomissements, bien qu'ils puissent se produire de temps à autre.

Cette constipation opiniâtre s'accompagne d'une perte plus ou moins totale de l'appétit. Elle va devenir le centre du tableau fonctionnel.

Sur ce fond de constipation permanente vont apparaître des débâcles diarrhéiques accompagnées d'une émission très importante de gaz particulièrement fétides, de matières liquides, de concrétions fécales dures. Ces débâcles durent peu de temps et ne produisent qu'une diminution du ballonnement abdominal sans provoquer sa disparition.

De temps à autre également vont survenir des crises abdominales douloureuses bien que, dans son ensemble, cette maladie ne soit pas douloureuse.

Le nouveau-né, dans bien des cas, ne pourra pas surmonter l'importance de ces troubles et mourra rapidement, certains même dans les premiers jours.

Quand l'acuité de la maladie permet une survie, le développement somatique va se faire au ralenti: retard de croissance, retard de poids, mais psychisme normal. Dans l'ensemble, il s'agit d'enfants en mauvais état général, maigres chétifs, sans appétit, et à la merci de la moindre affection intercurrente.

Petit à petit le ballonnement abdominal augmente et va entraîner le refoulement du diaphragme et l'élargissement du rebord costal, des troubles respiratoires et cardiaques, des troubles cir-

ner à l'entour, on ne trouve aucune cause organique en particulier, aucun obstacle ano rectal, l'anus est normal, le sphincter se contracte bien, le rectum est dans la plus part des cas vide.

culatoires, en particulier: oedème des membres inférieurs.

Spontanément cette évolution va aller s'aggravant et plus ou moins tard, ces enfants vont arriver au terme de leur vie assez misérable, certains vivant plusieurs mois, d'autres plusieurs années.

Les petits moyens médicaux ont, sur la prolongation de la vie de ces enfants, un rôle fondamental, qu'il s'agisse de lavements répétés quotidiens, d'huile minérale par la bouche, de laxatifs ou de sonde rectale mise quelques heures par jour. L'efficacité de ces moyens n'est contestée par personne et elle permet d'entretenir, dans les cas les moins graves, une vie relativement normale.

Dans le cours de cette évolution, à côté de crises douloureuses, de type " crise colique" surviennent des périodes d'occlusion aigüe avec arrêt total de tout transit, vomissements, qui si elles se prolongent et résistent aux moyens médicaux, obligent à une intervention. La plupart des enfants, à la constipation de laquelle la famille s'est habituée, sont venus à l'occasion d'un épisode occlusif ou subocclusif.

En résumé, lorsqu'on voit, âgé de quelques années un enfant atteint de maladie de Hirschprung, il se présente comme un constipé permanent, avec débâcle diarrhèique intermittente, dans un état général souvent cachectique, sans température, avec un ventre énorme et, à l'examen, en dehors de la constatation de cet énorme abdomen et du retentissement compressif qu'il peut trai-

COMPLICATIONS.

-:-:-:-:

Ce tableau clinique peut être entre-coupé de complications.

A vrai dire, hormis l'occlusion et la cachexie que nous considérons, ainsi que toutes leurs formes moins graves comme de véritables symptômes de la maladie ces complications paraissent exceptionnelles.

L'hémorragie peut se voir,

- soit hémorragie intestinale abondante liée probablement à une ulcération de la muqueuse colique par une concrétion fécale. Nous en avons rencontré un cas,
- soit plus souvent hémorragie microscopique, retrouvée à l'examen des selles; et se traduisant par une anémie.

En fait, malgré un très mauvais état général, rares sont les cas où la numération montre moins de 4 millions de G.R.

La péritonite est classique. Nous n'en'avons pas observé et, dans la littérature récente, aucun auteur n'y fait allusion.

Enfin, l'évolvulus est également une complication classique, bien que l'on comprenne fort mal, lorsque les lésions de dilatation sont vues à ventre ouvert que, l'anse dilatée puisse trouver la place et la possibilité de se tordre.

En fait, ces complications ne comptent que fort peu dans le pronostic de cette maladie.

C'est la constipation entrecoupée de périodes de périodes occlusives et l'atteinte de l'état général, tendant vers la cachexie,

qui vont, presque inévitablement, faire évoluer cette maladie vers la mort. En l'absence de traitement, cette mort peut survenir à n'importe quel âge, entre quelques jours et des années, suivant l'intensité des symptômes qui paraît assez directement liée à la longueur de la zone étroite agénésique. Hormis la longueur de la zone étroite, le pronostic ne peut être que cas d'espèce.

RADIOLOGIE.

-:-:-:-:

La radiologie a apporté récemment, dans le diagnostic de la maladie de Hirschprung, un élément fondamental.

Autrefois, la simple constatation d'un segment colique dilaté faisait affirmer : Mégacolon.

Ce sont les études systématiques de Neuhauser et de ses collaborateurs qui ont précisé la technique, et surtout attiré l'attention sur le segment étroit rectal et rectosigmoïdien.

Sans préparation, la radio montre surtout des images gazeuses iléales et coliques très importantes contrastant surtout avec la rareté et le peu d'importance de niveaux liquides.

Mais, c'est l'examen baryté qui reste l'examen radiologique essentiel. Le transit baryté est actuellement complètement abandonné.

C'est au lavement baryté qu'il faut avoir recours dans tous les cas. Celui-ci sera très soigneusement fait, on utilisera une canule souple de caoutchouc, courte, mise dans le rectum juste au-dessus du sphincter pour ne pas gêner l'imprégnation du rectum. On utilisera très peu de baryte, juste assez pour visualiser la zone étroite.

Nous insistons encore sur la nécessité de voir le segment étroit et non la zone dilatée qui n'offre que fort peu d'intérêt. Dans certains cas, on peut remplacer la baryte par du diiodone mais seulement chez les tous petits.

Ce lavement baryté sera suivi sous écran, en manipulant

le colon pour essayer de dégager au mieux les images. On utilisera souvent la position de Tredelenburg.

Mais, la notion essentielle de l'examen radiologique est de rechercher la meilleure incidence, de ne pas se contenter d'une vue de face, car le colon dilaté retombe en besace et masque toute la zone rectale et rectosigmoïdienne. La vue oblique, en particulier oblique antérieure gauche et la vue de profil, dégagent beaucoup mieux les zones rectale et rectosigmoïdienne, dont la différence de calibre d'avec le reste du colon constitue l'élément fondamental.

On voit ainsi le plus souvent une ampoule rectale d'apparence normale, rarement étroite, non dilatée, puis une région rectale haute et rectosigmoïdienne étroite encochée par des contractions intestinales, très intenses.

Cette zone étroite a une longueur variant au-dessus du rectum entre 4 cm. et 20 à 25, sans parler des cas rares où elle remonte plus haut.

Cette longueur de zone étroite revêt une importance pronostique certaine.

Après cette zone étroite, le colon se dilate brusquement en entonnoir et, en l'espace de 4 à 6 cm., atteint son plein développement en largeur pouvant atteindre 18 à 20 cm. de diamètre.

Ainsi donc, la transition est brusque du côté distal de la zone dilatée, au contraire la zone dilatée, qui remonte plus ou moins vers le début du colon, englobe tout le sigmoïde, quelquefois le colon gauche et transverse, et va progressivement par une zone de

transition longue, diminuer de calibre pour aboutir à un colon droit légèrement dilaté, presque normal.

L'examen radiologique permet également de juger du péristaltisme colique, qui est théoriquement normal sur le colon dilaté mais rare et, en fait, n'est souvent pas retrouvé là où la dilatation est maxima.

Cette notion est importante, car il est possible que la zone la plus dilatée ait perdu son pouvoir contractile, ce qui expliquerait un certain nombre de résultats retardés, où le colon reste dilaté après l'intervention et l'évacuation médiocre, le retour à un aspect et une fonction normaux ne se faisant que très lentement en plusieurs années.

La radio juge également de l'évacuation du lavement plus ou moins rapide, véritable test fonctionnel.

En fait, la baryte du lavement stagne dans le colon sans aucune tendance à être expulsée et peut être retrouvée, si elle n'est pas chassée par des lavements évacuateurs, plusieurs semaines après l'examen.

Ainsi donc, le lavement baryté permet d'étayer le diagnostic sur des notions précises de zone étroite rectosigmoïdienne précédant la zone de dilatation colique, réalisant des images caractéristiques et constantes. En outre, c'est un examen qui, malgré quelques observations de complications, est sans risque, à la condition d'injecter une très petite quantité de baryte, juste assez pour voir la zone étroite et le départ de la dilatation.

- de le faire sous faible pression,

- de l'évacuer par lavage après.

En revanche, son intérêt diagnostique est considérable, car la visualisation de la zone étroite est indispensable à un diagnostic de certitude.

Les images radiologiques sont très tôt caractéristiques. Ehrenpreiss en a vu au 18ème.jour.

Nous en avons observé de typiques au 14ème.jour.

Cependant, le fait que les lésions de dilatation contrastant avec la zone étroite soient secondaires, explique que, dans quelques cas peu graves, traités avec acharnement et vus très tôt, les images n'aient pas pris, dès le premier examen radiologique, leur aspect caractéristique et définitif.

DIAGNOSTIC.

-:-:-:-:

Il était difficile et aléatoire, autrefois, d'affirmer la maladie de Hirschprung.

Les lésions histologiques avaient été vues, mais non systématisées. La radiologie n'avait pas montré de segment étroit ou du moins n'en n'avait pas noté le caractère pathologique donc, tout colon dilaté était appelé : Mégacolon.

Actuellement on distingue trois entités différentes :

- 1) le Mégacolon congénital ou maladie de Hirschprung, dont nous avons suffisamment décrit les caractères cliniques et radiologiques pour qu'il ne soit pas nécessaire d'y revenir,
- 2) le Mégacolon organique ou symptomatique s'identifie par la découverte d'une cause, qu'il s'agisse de lésions anales (tumeurs, valvules ou atrésies), de lésions neurologiques (médulaires et radiculaires) de lésions endocriniennes (myxoédème, acromégalie), de lésions pharmacodynamiques (après traitement prolongé par l'atropine). Donc, malgré leur diversité la découverte d'une cause permet de cataloguer ces mégacolons.
- 5) Enfin dernière entité, le Mégacolon fonctionnel ou idiopathique, pour lequel il n'existe pas de cause connue, qui constitue un diagnostic d'élimination et est appelé: idiopathique, en raison de notre ignorance de sa cause. C'est lui qui pourrait être rapproché du Mégaoesophage.

Ce Mégacolon idiopathique est beaucoup plus fréquent que la maladie de Hirschprung. Il se caractérise cliniquement par une constipation chronique, d'intensité variable parfois aussi prononcée que dans la maladie de Hirschprung, pas ou peu de vomissements, mais des éléments le distinguent de la maladie de Hirschprung. Son début ne remonte pas à la naissance, mais est apparu quelques mois ou quelques années après celle-ci. La maladie s'est progressivement accentuée, mais l'état général demeure très satisfaisant :

- pas de retard pondéro statural ou peu, un ballonnement abdominal très modéré et jamais monstrueux.

Le toucher rectal montre un anus normal et le doigt pénètre immédiatement au-dessus, dans une ampoule rectale dilatée, remplie de matières de consistance variée et particulièrement de fécalomes, ceux-ci étant perçus directement et non par l'intermédiaire de la paroi sigmoïdienne.

La radiologie, après lavement baryté, montre un rectum dilaté de manière importante à partir de l'anūs. Cette dilatation est piriforme, maxima au voisinage de l'anūs, diminuant peu à peu vers le haut. Surtout quelque soit la position, il est impossible de retrouver une zone étroite rectale ou rectosigmoïdienne.

Des études ont insisté sur la possibilité d'association à ce Mégacolon de troubles psychiques, en particulier : troubles du comportement, troubles affectifs.

Cependant certains auteurs (Fèvre & Pellerin) ont insisté dans la pathologie de ce Mégacolon, sur un autre facteur qui pourrait intervenir. Ils invoquent la trop grande résorption acqueuse

dans le colon dilaté qui ralentirait le transit des matières.

En fait, c'est dans le domaine psychique qu'on paraît retrouver les troubles les plus importants. Le traitement en est constitué essentiellement par la rééducation, le régime sans résidus, les drogues parasymphicomimétiques.

Cependant, il paraît exister des cas où le diagnostic de la maladie de Hirschprung n'est pas aussi facile que dans les cas habituels car les antécédents sont mal connus, car, à une histoire clinique assez caractéristique correspondent des lésions radiologiques, non typiques, en particulier : dilatation du rectum à partir de l'anus, rectum qui est rempli de matières et se présente plus comme celui d'un Mégacolon fonctionnel.

Peut-être ces cas correspondent-ils à une maladie de Hirschprung, où les lésions d'agénésie nerveuse seraient limitées au rectum ou même à la partie basse de celui-ci.

La biopsie, par voie transanale, paraît alors seule capable de trancher le diagnostic en montrant des lésions anatomopathologiques caractéristiques. Cette pratique utilisée par Swenson nous a été communiquée par tradition orale.

Il est d'ailleurs possible, que ces cas correspondent à des maladies de Hirschprung, où les images radiologiques ne sont pas encore devenues typiques, comme nous en avons évoqué, plus haut, la possibilité.

TRAITEMENT.

-:-:-

Sans vouloir reprendre en détail tout l'historique du traitement de la maladie de Hirschprung, il paraît cependant nécessaire d'en décrire rapidement les différentes étapes.

Le traitement dit " médical " de la maladie a été un des premiers en date et n'a pas, de nos jours, perdu de son importance. Il est encore primordial dans la préparation des malades à l'intervention.

Ce traitement vise essentiellement à assurer un transit intestinal aussi régulier que possible, dans une maladie où le trouble essentiel, est justement la perturbation de ce transit.

Pour ce faire, les lavements huileux ou aqueux répétés suivant les besoins, plusieurs fois par semaine ou même tous les jours, sont souvent suffisants.

Mais la mise en place par intermittence d'une sonde rectale d'un calibre important poussée au-dessus de la zone étroite non péristaltique reste le moyen thérapeutique le plus direct et le plus efficace.

Le troisième élément dans le traitement est l'utilisation, par la bouche, d'huile minérale de manière régulière, qui paraît préférable à l'utilisation de laxatifs. C'est une thérapeutique classique dont l'efficacité ne paraît pas démontrée.

La prostigmine est un utile adjuvant, en augmentant le péristaltisme intestinal, elle permet de vaincre, plus facilement

le passage étroit non fonctionnel; mais, cependant il faudra l'employer, sans abus, cette drogue paraissant faciliter l'apparition de choc par résorption aqueuse massive.

Ce traitement médical est insuffisant, mais cependant très utile pour maintenir un état général correct et essayer de reculer l'intervention.

Les autres traitements sont historiques.

1 - La sympathectomie ou les interventions à visées sympathiques ont été pratiquées pour la première fois par Made & Royle.

Ces interventions ont d'ailleurs eu leurs principaux défenseurs parmi les Anglo-Saxons.

Scott & Morton ont proposé, en 1930, la rachi-anesthésie.

Rankin & Leamonth ont proposé la résection du nerf pré sacré et des plexus hypogastriques.

Ces interventions chirurgicales avaient intérêt à être précédées par des rachi-test ou des infiltrations anesthésiques pour juger de leur action sur la motricité intestinale, et c'est ainsi que l'on pouvait proposer, soit les rami-sections lombaires, la gangliectomie lombaire avec, au besoin, la splanchimectomie adjuvante, intervention devant être exécutée des deux côtés.

Dans d'autres cas, on utilisait la gangliectomie lombaire associée à la résection des plexus hypogastriques, ceci après réalisation de tests préalables, et après étude radiologique des changements de motricité colique, en particulier, étude de l'éva-

cuation d'un lavement baryté. Autrefois, on proposait ces interventions et on en espérait des résultats.

En fait, quand Boppe, en 1938, fit, au Congrès de Pédiatrie le bilan, il publiait des résultats mitigés puisque, sur 119 cas, il avait :

- 9 morts,
- 17 échecs,
- 14 améliorations légères
- et 79 résultats paraissant favorables mais sans recul suffisant.

Plus tard, en 1946, Fontaine, dans le " Lyon Chirurgical " relatant : 6 échecs, dont 6 cas de maladie de Hirschprung typique, écrivait : " Je ne vois aucune indication de la chirurgie sympathique dans la véritable maladie de Hirschprung."

Quant on revoit, à distance, les résultats d'ensemble de cette thérapeutique, on s'aperçoit qu'elle a bénéficié, dans ses résultats, de l'absence de discrimination entre : la maladie de Hirschprung et les Mégacolons d'autres origines.

En tous cas, son efficience n'a pu s'exercer que dans les cas peu évolués de maladie de Hirschprung.

11 - A part, il faut citer, la myomectomie extra muqueuse proposée, en 1940, par des auteurs brésiliens Corrêa Netto & Etzel.

Ils se basaient sur l'hypothèse que la maladie de Hirschprung était superposable aux autres sténoses: méga oesophage et sténose hypertrophique du pylore; en fait l'anatomie pathologique n'a rien de comparable.

Ils ont opéré en faisant une myomectomie longitudinale de la zone étroite et rapportent : 12 succès, 3 furent suivis à distance.

Encore là, le manque de critères histologiques et radiologiques permet de supposer que, ce ne sont pas des maladies de Hirschprung vraies qui ont été traitées avec un tel succès bien qu'il soit possible de penser que la section des fibres musculaires, puisse faciliter le passage des selles.

III - La méthycholine doit son emploi aux travaux de Major et Kling.

En 1935, elle était employée, per os, à dose quotidienne de : 10 à 15 centgr. et ne paraît pas avoir donné des succès bien démonstratifs.

IV - La resection colique de la portion dilatée fut proposée et exécutée dès le début de ce siècle.

- Duval, en 1903 rapporte : 5 colectomie,
- Pauchet propose la colectomie totale,
- Lee & Bebb rapportent 43 cas de colectomie avec 36 succès mais, là encore, dûs au diagnostic initial non contrôlé, au bénéfice du traitement médical associé au fait que la resection du colon entraîne des selles plus liquides et, qu'enfin ces colectomies ne furent pas suivies longtemps.
- Chapelet, en 1948, rapporte trois cas et insiste sur la nécessité de descendre l'anastomose iléorectale le plus bas possible.

- Chevillotte, en 1948, fait une revue générale de la colectomie, qu'elle soit segmentaire ou totale. Mais il s'agit, dans sa thèse, le plus souvent d'adultes, donc, dans la plupart des cas de maladies de :
Hirschprung peu évolutives ou d'autres Mégacolons.

En fait, la meilleure illustration que nous pouvons donner de ce traitement paraît être de rapporter une observation du service datant de 1942.

Il s'agissait d'un garçon de 10 ans, présentant une histoire typique au point de vue clinique.

- La maladie avait atteint un stade avancé puisqu'il présentait un oédème des membres inférieurs et du scrotum.

- Avant son entrée dans le service, il avait eu :

- infiltrations, sympathique, prostigmine, lavements, sonde rectale.

- Son état était si mauvais qu'on fit, dès son entrée, un anus caecal, qui fonctionna bien au début et se ferma spontanément au bout de quelques mois. Sa santé, qui avait été considérablement améliorée par cette dérivation, se remit à décliner et il revint trois mois plus tard.

- Les examens radiologiques de cette époque montrèrent

- un rectum normal et une dilatation monstrueuse de son sigmoïde.

Des infiltrations splanchniques furent faites avec lavement baryté pour étudier la contraction colique et l'évacuation intestinale.

- Malgré des résultats médiocres, on lui fit une splan-

chnicectomy gauche et une sympathectomie lombaire gauche. Puis, le mois suivant, une sympathectomie droite.

- L'amélioration de transit et de ballonnement abdominal fût minime, si bien qu'on proposa une colectomie segmentaire avec section du colon sigmoïde du colon gauche et de la moitié du colon transverse, avec anus en canon de fusil.

- L'état général s'améliora très vite, jusqu'à ce que l'on ferma l'anus iliaque, six mois plus tard. Cette fermeture se fistulisa à plusieurs reprises et il fallut la reprendre. Les radios montrèrent alors une dilatation progressive du colon au-dessus de la fistule iliaque, alors que, le segment colique sous-jacent restait normal.

- La récurrence de la maladie fit écrire à cette époque dans l'observation : " s'agit-il d'une lésion congénitale du colon ascendant, ou s'agit-il d'une dilatation secondaire par troubles fonctionnels du bout inférieur.

- Malgré cette idée lumineuse, le traitement fut poursuivi dans le même sens, en Novembre 1945 : colectomie totale du colon restant. Le transit intestinal se fit en diarrhée puis, après quelques mois, à nouveau survinrent des crises d'obstruction et, un an après l'anastomose iléorectale, la radio montrait un rectum normal et une dilatation considérable de l'iléon terminal.

Ainsi, malgré des résections importantes de plus en plus hautes, l'évolution de la maladie reprenait après chaque tentative chirurgicale. L'aboutissement en fut la mort quelques années plus tard.

L'erreur fondamentale dans ces colectomies était d'opérer sur la zone dilatée, apparemment pathologique et en réalité victime d'une hypertrophie compensatrice alors que, la cause réside sur la zone étroite soigneusement respectée dans ces interventions.

- soit la mise en place initiale d'une colostomie(c'est ce que nous faisons dans le service)

COLOSTOMIE :

1 - la colostomie a deux avantages :

- a) de permettre de rétablir un bon état général.
En effet, le rétablissement régulier et total du transit par la colostomie, permet très rapidement avec une bonne alimentation, d'obtenir une transformation de l'état général.
- b) de permettre une meilleure préparation locale.
Les matières fécales ne s'accumulent plus.
Des lavages efficaces et répétés du colon dilaté peuvent être pratiqués par la colostomie.

Ce sont deux conditions essentielles pour un bon résultat.

2 - Elle a quelques inconvénients :

- a) elle multiplie les temps opératoires,
- b) en faisant revenir sur lui-même le colon dilaté elle peut rendre plus difficile un diagnostic per-opératoire entre zone pathologique et zone indemne,
- c) enfin, contrairement à ce que l'on pourrait penser, la réduction du calibre du colon rend l'anastomose plus aléatoire et paraît faciliter la constitution à son niveau, d'un rétrécissement dit Swenson,
- d) dernière critique grave, l'établissement d'une

colostomie chez ces malades au ballonnement abdominal monstrueux et à l'état général précaire n'est pas sans risque.

L'accolement colopariétal ne se fait que lentement et mal. La réduction du volume du colon plus rapide que celle de la paroi abdominale paraît l'attirer vers la cavité abdominale. Ces deux éléments se conjugant peuvent aboutir à la péritonite post-opératoire, complication redoutable et non exceptionnelle.

Nous en avons observé deux cas, dont un avant l'ère de la rectosigmoïdectomie.

Cependant, à condition de ne faire la colostomie qu'après avoir établi, avec certitude, le diagnostic, de ne pas attendre plus de 3 à 4 semaines pour faire la rectosigmoïdectomie, et de l'exécuter avec minutie, elle présente un gage de sécurité indiscutable.

Elle est indispensable dans tous les cas d'occlusion irréductible.

La colostomie peut être établie:

- soit à distance de la lésion, sous angulocolique D ou transverse D.

A ce niveau, chez le nourrisson, elle peut entraîner une déperdition hydrique importante et risquer de rendre difficile, voir impossible, un équilibre alimentaire et biologique,

- soit au voisinage des lésions, c'est-à-dire, iliaque gau-

che sur le sigmoïde.

Elle est alors enlevée en bloc, avec la zone réséquée dans le même temps. Il n'existe donc plus de soupape de sureté après la résection.

De plus, il faut se méfier d'établir la colostomie dans les dix centimètres du colon les plus proches de la zone étroite, car le péristaltisme y est très mauvais ou absent et la dérivation sera illusoire.

Dans le service, nous l'avons pratiquée jusqu'à présent dans tous les cas transverse D, sauf dans un cas.

Mais Swenson ne la pratique plus que rarement et la conseille iliaque gauche.

PREPARATION MEDICALE:

Quand on n'établit pas de colostomie, le nettoyage du colon n'en reste pas moins indispensable. Il sera réalisé, par la mise en place d'une sonde rectale, de gros calibre, poussée au-dessus de la zone non péristaltique pour éviter toute stagnation.

Les lavages intestinaux quotidiens ou bi-quotidiens sont utiles pour ce nettoyage.

Ils peuvent présenter des inconvénients graves.

Déjà évoqués par Wesley, Whitehouse & Kernonhan, Burnand et Jolley, ils ont surtout été étudiés par Hiatt qui trouve, dans 42 cas, 60 % de cas compliqués.

Cliniquement, ils se traduisent par une altération de l'état général, des vomissements et des vertiges dans les heures qui suivent le lavement, puis apparaissent : pâleur, et dyspnée, aboutis-

sant, dans certains cas à un coma convulsif et à la mort en 24 à 48 heures.

Au cours de ce tableau de choc, un élément est particulier, c'est l'extrême polyurie d'urines claires, de densité très basse (1.001.)

En fait, ce syndrome est rarement rencontré en clinique. Nous l'avons rencontré dans un cas mortel, sans en avoir la certitude absolue.

A l'autopsie, on trouve une congestion des méninges extrême et un oedème pulmonnaire.

Biologiquement, on note une baisse du sodium, des protéines et de la densité de plasma.

Ce syndrome est proportionné à la quantité d'eau injectée, mais aussi à l'importance des drogues parasymphaticomimétiques injectée (prostigmine).

Quant à la pathogénie de ces troubles, elle est discutable. Pour la plupart des auteurs, ces accidents relèvent d'une résorption aqueuse massive par la paroi colique anormale quant à sa surface. Nous pensons qu'ils pourraient être mis sur le compte d'une captation massive des électrolytes par des grands lavements hypotonique, réalisant une véritable dialyse.

Quoiqu'il en soit, le traitement est le même.

Il faut essayer d'évacuer le plus possible le liquide injecté dans l'intestin, faire une saignée, des injections intraveineuses de solution salée hypertonique.

La prophylaxie paraît en être le meilleur traitement, elle est facile et consiste à employer, en lavement, des solutions hypertoniques. soit salée à 10 %

soit mieux gélatinée à 7 %.

Il faut éviter les lavements boratés et magnésiques, de même que des doses importantes de prostigmine.

Nanti de ces précautions, le lavement d'entretien ou préparatoire à l'intervention garde toute sa valeur.

Il importe également de rétablir un bon état général et des constantes biologiques normales par une alimentation appropriée, de petites transfusions, un traitement vitaminé. Le régime sera pauvre en résidus.

Il importe enfin, mais seulement dans les quelques jours qui précèdent l'intervention, de désinfecter le colon au moyen d'antibiotiques, à action intestinale, ou de sulfamides non absorbables afin d'opérer dans un milieu le moins septique possible.

- Dernier élément avant l'intervention :

il convient d'étudier la vessie, non seulement son aspect, mais encore sa tonicité et son pouvoir évacuateur, ainsi que tout le système urinaire par U.I.V. et cystographie mictionnelle pour rechercher une malformation anatomique ou plus souvent un trouble fonctionnel.

Swenson a noté, dans 20 cas sur 52, une vessie anormale, dilatée et non tonique,

dans un cas une mégavessie avec mégauretères.

La technique proprement dite de l'intervention comprend deux temps :

- un temps abdominal,

- un temps périnéal

pour lesquels il sera bon de travailler à deux équipes.

L'enfant sera installé d'emblée, pour le temps périnéal, en position de la taille pour éviter de le bouger en cours d'intervention.

Le temps abdominal commence par une incision paramédiane gauche longue,

- à ventre ouvert la délimitation entre les lésions:

- zone étroite,

- zone dilatée,

est toujours patente.

- le niveau où portera la section supérieure n'est pas toujours facile à préciser. Il devra toujours être situé en deça des lésions, pour les enlever en totalité.

En second lieu, il tiendra compte de la nécessité de descendre le bout colique restant jusqu'au périné et, pour cela, un décollement de l'angle gauche pourra s'imposer. La résection des lésions devra donc être totale, mais économique dans la mesure du possible, sur la zone dilatée possédant une structure anatomo pathologique normale.

Pour ce faire, on tiendra compte du péristaltisme intestinal que l'on pourra réveiller par l'injection de prostigmine, à ventre ouvert, comme l'ont proposé Potts et Harris.

En principe, la section n'a pas besoin d'être faite à plus de 10 cm. du sommet de la zone étroite, mais, en fait, c'est là un élément difficile à résoudre.

Par prudence Swenson préfère, dans le temps abdominal, couper le colon pour en avoir une biopsie extemporanée immédiate et savoir s'il existe à ce niveau une configuration normale des plexus de Meissner et d'Auerbach.

Nous préférons ne sectionner le colon, qu'après son retour à travers l'anus et, dans le temps abdominal, nous nous limitons au repérage du niveau où portera la section et à la dissection du rectosigmoïde et du rectum.

Cette dissection du rectosigmoïde et du rectum doit être faite, non pas comme dans des lésions malignes, où il faut passer loin, mais, au contraire, au plus près, en passant au contact de la musculature rectale, ce qui permet de conserver, au maximum, l'innervation vésicale et génitale, de respecter les anastomoses vasculaires parallèles à l'intestin.

Il faut encore essayer de juger des possibilités d'abaissement du bout colique qui sera anastomosé eu égard aux tractions sur les méso et à la vascularisation qui doit rester excellente. Pour cela, il peut être nécessaire de sectionner des artères sigmoïdiennes, la veine mésentérique inférieure et en plus d'abaisser l'angle G.

Lorsque le temps abdominal en est arrivé là, on passe au temps périnéal. On fait une dilatation anale poussée et on retourne le rectum à l'aide d'une pince, le rectosigmoïde et le colon

sigmoïde au travers de l'anus, en le tirant jusqu'au point de repère posé auparavant sur le colon gauche au niveau où doit porter la section supérieure. Ce repère est retrouvé en ouvrant le boudin extérieur d'évagination.

En suite, on coupe cette paroi extérieure du boudin à 2cm. du sphincter et on commence à suturer le colon au canal anal en un plan, à la soie, au point de Denis Brown, affrontant et éversant, ou en deux plans à la soie; plan séroséreux, puis plan total. Deux notions sont essentielles dans ce temps, il faut que la tranche de section du colon saigne franchement. Il faut sectionner le rectum le plus bas possible, au sphincter interne dit Swenson, la conservation d'un bout rectal compromettant les chances de succès.

Dans tous les cas étudiés par nous, l'agénésie cellulaire portait jusqu'au point de coupe inférieur du rectum.

Après l'exécution de l'anastomose, celle-ci est abandonnée et remonte aussitôt au-dessus du sphincter. Pendant ce temps, l'équipe abdominale vérifiait que l'anastomose n'exerçait aucune traction sur le pédicule mésocolique et que la vascularisation se faisait dans de bonnes conditions, puis elle péritonise autour du colon, le péritoine pelvien et ferme la paroi.

Les suites opératoires de cette opération sont le plus souvent simples. Une sonde vésicale est mise à demeure pendant 3/4 jours ainsi qu'une aspiration gastroduodénale continue.

Des antibiotiques sont donnés, pénicilline et streptolincine. L'enfant est nourri et équilibré par perfusion de sérum, plasma et sang.

Cependant, des complications immédiates peuvent se voir:

- rétention d'urine qui, si elle se prolonge, risque d'entraîner une infection urinaire,
- surtout la fistulisation de l'anastomose, le plus souvent en arrière dans la concavité sacrée, dont la cause essentielle paraît être la nécrose ischémique du colon abaissé.

Nous n'en n'avons pas vu dans le service, c'est, à notre avis, une des justifications essentielles de la colostomie préalable.

Hiatt, en 1950, en avait observé 7 cas sur 30 opérés qui ont tous guéri,

- 4, par simple mise en place d'un drain rectal,
- 3, plus rebelles, par colostomie,

Nous avons parlé des principales complications post-opératoires, les autres sont très rares, seuls, des cas isolés sont publiés (fistule recto vaginale...)

La mortalité, dans cette intervention, est très faible. Nous n'en n'avons pas observé dans le service.

Swenson, sur 112 cas, a 5 morts,

Bodian, en a 3 sur 37.

Au point de vue transit, celui-ci, dans les cas non dérivés, se rétablit rapidement, en 2 à 3 jours, les premières selles sont souvent diarrhéiques et reprennent peu à peu des caractères normaux. Dans les cas dérivés, le rétablissement du transit se fait comme chez les opérés normaux.

Les tests de guérison sont constitués par :

- la disparition du ballonnement abdominal,
- un fonctionnement intestinal quotidien, sans aucun adjuvant, avec des selles de consistance normale et une continence normale,
- un bon état général traduit par un gain de poids, une reprise de la croissance,
- enfin, le retour à la normale de l'image radiologique du colon, en 2 à 3 mois, et l'évacuation complète et rapide du lavement baryté.

En fait, ce résultat parfait n'est pas toujours atteint malgré cette intervention, soit qu'il persiste un léger ballonnement, soit que le malade ait besoin, de temps à autre, ou régulièrement, d'un lavement, ou absorbe de l'huile par la bouche, soit enfin que le colon ne reprenne pas un calibre strictement normal; c'est probablement ce dernier élément qui reste le plus fréquent.

Mais, en revoyant à distance les malades, l'ensemble des résultats paraît s'améliorer lentement avec le temps.

Des complications à distance peuvent s'observer :

- la sténose de l'anastomose est rare, mais elle peut exister à un degré variable et imposer des dilatations régulières au début.

Cette sténose peut être due à l'anastomose elle-même et dépendre de sa qualité ou d'une petite fuite post-opératoire à son niveau.

Ailleurs, il faudra craindre la possibilité d'avoir lais

sé en place un segment inférieur privé de cellules ganglionnaires et au besoin le rechercher par biopsie transrectale. Cette zone, si elle n'entraîne pas une récurrence complète, n'en n'aura pas moins une influence sur la perfection du résultat. C'est, dans ces cas, que paraissent se produire des crises douloureuses intermittentes et des petits accès de subocclusion.

Quant aux complications liées à la destruction opératoire de l'innervation vésicale et génitale, elles paraissent rares.

Nous avons vu, que les complications urinaires étaient rares et bénignes : rétention d'urine, infection urinaire.

Par ailleurs, les quelques malades (3) de Swenson devenus adultes, ne paraissent pas souffrir d'impuissance. Ce dernier argument est surtout important pour répondre aux travaux de State qui, en 1952, publia 15 cas de résection rectosigmoïdienne avec conservation de 6 à 10 cm. de longueur rectale avec : 14 résultats excellents suivis de 6 mois à 3 ans.

- State affirme que le retournement rectal désérve le système urinaire et génital et c'est la justification de sa technique.

En fait, ces affirmations de State sont tout à fait paradoxales, contraires aux constatations histologiques faites par l'ensemble des auteurs.

Dans le service, sur une quinzaine de cas de maladie de Hirschprung typique, nous n'avons jamais découvert de cellules ganglionnaires sur la partie basse du rectum, même lorsque celui-ci paraissait dilaté à la radio.

Lorsqu'il y a eu colostomie préalable, celle-ci sera fermée au bout d'environ un mois, cette fermeture n'entraînant aucun problème particulier.

Ainsi apparaît l'importance révolutionnaire apportée dans le traitement de la maladie de Hirschprung par la rectosigmoidectomie.

RESULTATS.

-:-:-:

Les résultats statistiques publiés depuis les premiers écrits de Swenson se sont multipliés avec des reculs de quelques mois à plusieurs années.

Il n'existe malheureusement pas de tests pour évaluer ces résultats comparativement, cependant, il nous a paru simple de recourir à trois éléments :

- 1 - l'aspect physique - poids,
taille
abdomen plat,
- 2 - un fonctionnement intestinal spontané et quotidien,
- 3 - à la radio, un colon de calibre normal
une évacuation complète et rapide du lavement baryté.

Le résultat de l'opération, jugé d'après ces tests, doit être atteint dans la première année qui suit l'intervention.

En se basant sur notre expérience, la transformation de l'aspect physique : poids - taille - abdomen plat, paraît être le succès le plus constamment et le plus facilement atteint. C'est également le plus précoce.

Quant aux deux autres tests : fonctionnel et radiologique, les résultats en sont souvent moins spectaculaires : - persistance fréquente d'un colon légèrement dilaté et ne s'évacuant pas très bien, persistance de crises douloureuses abdominales intermittentes et brèves, nécessité d'adjuvants de temps à autre pour évacuer le colon.

De toute façon, même dans ces conditions, ces enfants redeviennent socialement normaux et cela d'une manière qui paraît stable avec le recul des années.

Pour détailler nos résultats nous avons eu depuis la description de la recto-sigmoïdectomie par Swenson, 14 opérés : 13 garçons, 1 fille,

- 1 est mort de péritonite après colostomie (enfant cachectique de 10 jours),
- 1 est encore porteur de sa colostomie (frère jumeau du précédent). La famille paraît réticente devant une nouvelle intervention,
- 1 est opéré depuis quatre mois, donc trop récent.

Il reste : 11 malades opérés:

au moment de leur recto-sigmoïdectomie, ils étaient âgés de:
3 mois - 1 an, 2, 2, 3, 3, 6, 7, 8, 15 et 16 ans.

Depuis cette intervention, le recul est de : 1 an 1/2, 2, 2, 2, 2 1/2, 3, 3, 3, 3 1/2 4 et 4 ans.

Au point de vue développement, apparence, poids, taille, croissance, tous ces enfants ont retrouvé un aspect normal. Le père d'un des enfants écrit même: " c'est le plus fort de mes 5 enfants". Tous ont un sphincter normal, 3 ont même un sphincter très tonique, coïncidant avec des crises douloureuses intermittentes.

Il n'y a aucun rétrécissement de l'anastomose.

Leur fonctionnement intestinal est quotidien et spontané dans 7 cas ,

- 2 ont besoin de lavements,

- 2 ont encore des selles pluri-quotidiennes semi-liquides ou liquides

Par contre, 5 ont de temps à autre des crises douloureuses abdominales, le plus souvent nocturnes, paraissant céder par émission de gaz.

- enfin 3 sont incontinents. Ils sont actuellement âgés de 8 - 6 et 4 ans.

Au point de vue radiologique, la moitié ont un colon de volume normal, l'autre moitié conserve un certain degré de dilatation.

Un seul présente une zone plus étroite à 6 cm. de l'anus avec dilatation modérée au-dessus (c'est l'enfant opéré selon le procédé de State, avec conservation d'une longueur importante du rectum).

L'évacuation du lavement baryté est très bonne dans la moitié des cas, dans l'autre, elle est incomplète et retardée. Il est à noter que les résultats de l'aspect anatomique et du test fonctionnel ne se superposent pas dans tous les cas.

Pour résumer nos résultats, nous pouvons dire :

Dans tous les cas nous avons obtenu un aspect morphologique normal de ces enfants,

Dans les $2/3$ des cas, fonctionnement intestinal tout à fait normal.

Quant aux résultats radiologiques, ils sont bons dans tous les cas sauf 1, mais en n'obtenant un retour au normal strict que rarement.

Les résultats des autres auteurs sont publiés, sans aucun détail la plupart du temps, autres que leurs échecs vrais ou leurs complications, mais nous n'avons trouvé nulle part de détails sur la qualité des résultats.

Hiatt a publié 30 cas avec :

- 23 succès complets,
- 7 succès partiels,

Ehrenpreiss, 20 cas avec,

- 19 succès,

Bodian : 35 cas, avec,

- 31 bons résultats, dont il dit cependant que la moitié à peu près vont à la selle avec des adjuvants,

Swenson, enfin, en Février 1954, publie le résultat de 122 cas, avec ,

- 5 morts dans les suites post-opératoires, mais ne donne pas de détails sur les résultats fonctionnel et radiologique de ces succès.

CONCLUSIONS.

-:-:-:-:

Ainsi donc, la maladie de Hirschprung se présente, comme une maladie bien individualisée que caractérise cliniquement:

- son début à la naissance par le non rejet du méconium,
- puis une constipation opiniâtre, avec ballonnement abdominal progressivement croissant.

Radiologiquement, la maladie se caractérise par l'existence d'un segment rectal et recto-sigmoïdien étroit surmonté d'une zone dilatée

Cette zone non dilatée apparemment normale ne permet pas le passage des ondes péristaltiques, le substratum anatomo-pathologique de la maladie étant une absence des plexus de Meissner et d'Auerbach à ce niveau.

Le traitement actuel, enfin, est constitué par la recto-sigmoïdectomie enlevant la totalité de la zone agénésique.

Les résultats en sont excellents puisque, de ces enfants cachectiques et monstrueux, on fait des enfants normaux.

OBSERVATION N° 2

-:-:-:-:

C..... Philippe,

vu le 4 Juin 1951 à 26 mois, pour :
crise douloureuse abdominale et rectoragie.

antécédents:-

début à la naissance,
méconium évacué au 8ème.jour,
constipation et mauvais état g néral obligeant à l'hospi-
taliser à un mois et demi,
diagnostic posé en 1950,
à la radio : rectum normal, puis zone étroite recto-sigmo-
ïdienne sur 5 à 6 cm. suivie d'une dilatation considéra-
ble,
ne va à la selle qu'avec un lavement quotidien,

examen:

abdomen très volumineux,
toucher rectal normal,

Intervention : Juin 1951, anus transverse droit,
Juillet 1951, rectosigmoïdectomie typique,

suites opératoires : - normales

histologie :

absence de plexus jusqu'en bas,
cellules présentes mais peu nombreuses vers le haut,
fermeture de l'anus : Octobre 1951,
selles, puis aspect subocclusif cédant par la
sonde,

en Juillet 1953: - épisode diarrhéique avec hypertonie du sphincter,
dilatation aux bougies,
radio, colon assez dilaté jusqu'à l'anus,
pas de rétrécissement, mauvaise évacuation,

en Décembre 1954: - bon état général, selles quotidiennes moulées par
fois avec lavement, bonne continence parfois
crises de ballonnement guérissant par sonde rec-
tale, mais de plus en plus rares

examen :

abdomen plat,
T.R.: aspect de rétrécissement dû à un sphincter parais-
sant étalé en hauteur, pas de perception de la su-
ture
radio : colon assez dilaté jusqu'à l'anus, mais évacua-
tion très correcte,
pas de zone rétrécie,

OBSERVATION N°3.

1. ☐ 2. ☐ 3. ☐ 4. ☐ 5. ☐ 6. ☐ 7. ☐ 8. ☐ 9. ☐ 10. ☐

P..... Michel,

vu le 28 Juin 1951, à l'âge de 15 ans, porteur d'une colostomie droite, établie à l'occasion d'une occlusion,

antécédents : cliniquement typiques,
radio, en Juin 1951 Image typique recto-sigmoïdienne courte,

intervention : Juin 1951, rectosigmoïdectomie avec suture intestinale à 2 cm 1/2 de l'anus, malgré une plaie du rectum lors de la dissection, il n'y a pas eu de fistulisation,
Juillet 1951, fermeture de l'anus,

histologie : typique, absence de cellules jusqu'en bas,
présence de cellules nerveuses vers le haut,

Mai 1952 : selles régulières normales,
excellent état général,

Février 1955: Poids et taille normaux,
selles quotidiennes, spontanées,
jamais de douleurs,
intellect normal,
aspect normal.

OBSERVATION N° 4 .

— • — • — • — •

de M.....Patrice,

vu le 17 Septembre 1951, à l'âge de 3 ans,
pour: subocclusion,

antécédents :

début à la naissance, n'a pas rejeté son méconium,
constipation opiniâtre,
traitement évacuation au doigt et lavement,

examen :

énorme distention abdominale avec anse visible sous la paroi,
état général médiocre,

radio : rétrécissement recto-sigmoïdien typique mais particulièrement long 40 cm. englobant la presque totalité du sigmoïde,

Intervention : Septembre 1951, anus transverse droit,
Octobre 1951, rectosigmoïdectomie avec suture à :
2 cm.1/2 de l'anus,
Février 1952, fermeture de l'anus,

histologie :

typique, pas de cellules ganglionnaires jusqu'en bas,
présence de cellules nerveuses vers le haut,

en Décembre 1954 : bon état général,
selles moulées tous les 2 jours avec lavement,
pas de selles spontanées,
bonne continence,
quelques crises douloureuses avec ballonnement,
abdomen plat, sans onde péristaltique,
T.R.: sphincter tonique,
pas de perception de la suture,
radio : le colon, tout en restant gros, a consi-
dérablement diminué, il n'existe au-
cune zone rétrécie,
bonne évacuation.

Il existe un curieux contraste, entre un résultat général et radiologique bon, et un résultat fonctionnel qui n'est pas de la même qualité.

OBSERVATION N° 6

-:-:-:-:-:

C..... Gisèle,

vue le 14 Juillet 1952, à 16 ans, pour constipation,
porteur d'un anus transvers
droit

Antécédents:

début à la naissance, pas de rejet du méconium
constipation opiniâtre entrecoupée de crises subocclu-
sives,
traitée par l'huile de parafine quotidienne par la
bouche,
deux lavements par semaine,
a eu une sympathectomie en 1947,

examen :

état général convenable,
ballonnement abdominal non monstrueux,
ondes péristaltiques,

radio :

aspect de rétrécissement typique recto-sigmoïdien,
mais rétrécissement long,

intervention : Juillet 1952, recto-sigmoïdectomie avec suture à
2 cm. 1/2 de l'anūs,
section de la veine mésentérique in-
férieure et de l'artère,
Septembre 1952, fermeture de l'anūs,

histologie : typique, pas de cellules jusqu'en bas,
cellules nerveuses dans la partie haute de
l'intestin réséqué,

en Janvier 1953 : bon état général,
a grossi de 13 kilogs. en 4 mois,
va à la selle régulièrement et normalement,

OBSERVATION N° 7.

-:-:-:-:-

P..... Jacques,

vu le 14 Juillet 1952, à l'âge de 16 mois,
pour constipation,

antécédents :

premier enfant né par césarienne,
constipation opiniâtre depuis la naissance, avec bal-
lonnement,
traité par suppositoires, lavements position à plat
ventre,
un épisode de débâcle cholériforme à l'âge d'un an

examen :

état général médiocre, malgré un bon appétit;
ballonnement abdominal avec péristaltisme,
tumeur fécale dans la région iliaque,
T.R. : anus normal, ampoule dilatée avec matières,

radio :

rétrécissement très court, rectal : haut plus que
rectosigmoïdien,
la dilatation du colon descend très bas jusqu'à la
deuxième vertèbre sacrée,
le colon est modérément dilaté,

intervention : Juillet 1952, anus transverse droit, avec suites
difficiles,

Octobre 1952, rectosigmoïdectomie avec section à
1 cm. de l'anūs,
léger rétrécissement de l'anastomose
obligeant à faire des dilatations. Ce
fait paraît lié à un blindage de la ré-
gion antérieure de la suture et du cul
de sac de Douglas,

Mars 1953 : fermeture de l'anūs,

en Janvier 1954 : excellent état général,
fonctionnement intestinal satisfaisant,

en Février 1955 : selles normales tous les jours avec bonne conti-
nence,
quelques crises douloureuses nocturnes cessant
par l'émission de gaz,
bon état général,
abdomen plat,
T.R. : normal, zone de suture non perçue

OBSERVATION N° 7 - suite -

radio : colon normal, sans rétrécissement, évacuation complète
mais petit diverticule postérieur long de 2 à 3 cm. au
niveau de l'anastomose.

Malgré un résultat excellent, deux faits sont à noter : l'existence
de crises douloureuses nocturnes et la formation d'un diverticule
au niveau de l'anastomose, dû probablement à une déhiscence minime
de la ligne de suture dans les jours qui suivirent l'intervention.

OBSERVATION N° 8.

[illegible]

G..... Hubert,

vu le 15 Septembre 1952, à l'âge de 8 ans 1/2

antécédents : cliniquement typiques,

radio : en 1944, puis en 1946, radio de face claires, sans rétrécissement net, maladie de Hirschprung impossible à affirmer

cet enfant à un frère jumeau normal,

intervention: Septembre 1952, anus transverse droit,
 Décembre 1952 , rectosigmoïdectomie suture en bonne
 position,

mars 1953 : position,
abaisssement de l'angle gauche,
fermeture de l'anus,

histologie : typique, absence de cellules jusqu'en bas,
présence de cellules nerveuses vers le haut,

en Octobre 1953 : bon état général,
selles, sans aucun adjuvant,
radio : légère atonie colique,
colon de taille normale, sans rétrécisse-
ment,

en Février 1955 : taille et poids normaux,
(plus fort que son frère jumeau)
selles spontanées, quotidiennes, moulées,
bonne continence rectale,
a pissé au lit pendant quelques mois, mais est
actuellement normal,
intellect normal,
abdomen plat,
T.R. normal, pas de rétrécissement,

OBSERVATION N° 9.

-:-:-:-:-:

Q..... Daniel,

vu le 16 Septembre 1952, à 10 jours pour occlusion,

antécédents :

trois frères jumeaux normaux auparavant,
cet enfant est jumeau et son frère entre avec lui pour
un syndrome analogue,
vomissements depuis la naissance et, depuis, tous les
jours,
aucune selle (on ne sait si le méconium a été évacué).

examen :

très mauvais état général,
ballonnement énorme avec circulation collatérale,
péristaltisme,
T.R. : ampoule vide,

radio :

distention colique gazeuse considérable,
le lavement baryté montre un rétrécissement rectosig-
moïdien très probable, mais l'examen doit être suspen-
du en raison de l'état général,

traitement :

aspiration, prostigmine qui ramène des selles abondantes
puis, rechute,
trois jours plus tard, anus iliaque gauche,
suites opératoires difficiles malgré les
selles abondantes,
raideur méningée, subictère,
enfin, sphacèle au pourtour de l'anus de la
peau, puis de la paroi abdominale et colique
mort au 10ème.jour,

autopsie:

état général cachectique
lésion de péritonite,

histologie :

typique, absence de cellules ganglionnaires sur tout
le colon à partir du colon gauche jusqu'à l'anus.

Cette observation est intéressante :

- parce qu'il y a un frère jumeau ayant la même maladie,
- parce qu'il s'agit d'une forme grave en raison d'un rétré-
cissement long,
- enfin, parce que la colostomie, dans ces mauvaises condi-
tions, a abouti à la péritonite aiguë par sphacèle de la
paroi et de l'intestin,

OBSERVATION N° 10.

-:-:-:-:-

Q..... Gérard,

Vu le 16 Septembre 1952 à 10 jours pour occlusion,

antécédents :

trois frères jumeaux normaux auparavant,
cet enfant est jumeau et son frère entre avec lui pour
un syndrome analogue,
vomissements depuis la naissance,
ballonnement abdominal,

examen :

mauvais état général,
ballonnement considérable,
T.R. : normal, ramène une selle liquide,

radio : rétrécissement rectosigmoïdien typique,

traitement : aspiration, prostigmine, réanimation,

intervention : anus iliaque gauche, Septembre 1952,
suites opératoires difficiles: diarrhée,
ballonnement,
hyponprotidémie,
puis: ictère,

Depuis, bon état général, l'anus fonctionne de manière satisfai-
sante, mais l'enfant n'a pu encore être repris dans le service pour
sa rectosigmoïdectomie

OBSERVATION N° 11.

-:-:-:-:-

T.... Georges,

vu le 1er. Mars 1953 à 7 ans et 9 mois pour constipation

antécédents:

dixième enfant, dont 6 décédés pour cause non précisée,
fait spécial : cet enfant fut vu plusieurs fois, sans
qu'on pose le diagnostic,
en Juin 1945: pour constipation et subocclusion,
un lavement ramené des selles,
une radio montra : un rectum étroit,
mais un colon peu dilaté,
traitement: dilatation anale,
en Septembre 1946, on pose le diagnostic d'édolichosig-
moïde,
en Décembre 1952 , revu pour constipation opiniâtre avec
ballonnement, avec péristaltisme,
épisode diarrhèique,
crise douloureuse abdominale,
radio :malgré une opacification trop forte,
il paraît exister, vu en superposi-
tion, une zone étroite rectosigmoï-
dienne suivie d'un colon dilaté,
le diagnostic ne fût pas posé.

Intervention : Mars 1953, anus transverse droit,
Avril 1953, rectosigmoïdectomie avec section du
rectum à 6 cm. de l'anús,
suites opératoires simples,
Mai 1953 , fermeture de l'anús,

histologie : cellules nerveuses en haut,
pas de cellules nerveuses vers le bas

en Novembre 1954 : bon état général,
selles quotidiennes moulées,
crises douloureuses de temps à autre avec ballon-
nement, abdomen plat,
T.R. perception de la zone de suture, sans ré-
trécissement,
radio :il paraît exister une zone étroite non li-
naire à 6cm. au-dessus de l'anús,avec di-
latation modérée au-dessus,
bonne évacuation.

Le point particulier de cette observation est la section haute du
rectum (type State) avec un résultat fonctionnel convenable mais a-
vec,à la radio,la persistance d'une zone étroite avec dilatation au-
dessus, témoignant une résection insuffisante et faisant craindre
une récidence dans l'avenir. Cette observation est donc une con-
damnation de la résection haute du rectum (type State).

OBSERVATION N° 12 .

-:-:-:-:

T..... Victor,

Vu le 19 Mai 1953, à l'âge de six ans pour occlusion

antécédents:

constipation opiniâtre depuis la naissance avec crise de diarrhée intermittente,
une radio aurait montré un dolichosigmoïde sans aspect typique de maladie de Hirschprung,
il a été vu, il y a deux ans, sans qu'on en fasse le diagnostic et il a été traité par désinfiltrations lombaires.

examen : mauvais état général,
T.R. : normal,
ballonnement considérable avec péristaltisme,

radio : rétrécissement rectosigmoïdien court, aspect typique,

intervention : Mai 1953 : anus transverse droit,
Juillet 1953 : rectosigmoïdectomie avec suture à 2 cm 1/2 de l'anūs,
Janvier 1954 : fermeture de l'anūs,

histologie : typique, pas de cellules jusqu'en bas,
cellules ganglionnaires à la partie toute haute,

Février 1955 : poids et taille normaux,
bon état général,
selles semi-liquides (3 - 4 par jour)
incontinence,
abdomen plat,
radio : colon de taille normale,
pas de rétrécissement,
évacuation non complète,

OSERVATION N° 13.

-:-:-:-:-:

I.... Jean-Paul,

vu. le 24 Octobre 1953 à l'âge de 2 ans pour constipation,

antécédents :
épisodes de constipation à répétition depuis la naissance pour lesquelles il a été hospitalisé plusieurs fois, parfois vomissements et diarrhée,
traitement : sonde rectale tous les 2 jours et lavements,

examen : bon état général,
ballonnement abdominal considérable avec péristaltisme peu de circulation collatérale,
T.R. : anus et rectum normaux,
ampoule rectale vide,
radio : zone étroite rectosigmoïdienne courte, dilatation colique au-dessus ne dépassant pas le colon G.

intervention :
Novembre 1953 : anus transverse droit,
Décembre 1953 : rectosigmoïdectomie avec section à 1 cm. 1/2 de la marche de l'anús,
Juillet 1954 : fermeture de l'anús,

histologie :
typique, pas de cellules jusqu'en bas, cellules ganglionnaires dans le haut,

en Juillet 1954 : selles pluri quotidiennes spontanées liquides, incontinence,
T.R. : anus normal, suture perçue à 2 cm.
petite radio : colon un peu gros se terminant par un cul de sac sus anal

Février 1955 : aspect normal,
abdomen plat,
radio : colon de taille sub-normale, mais avec un bout abaissé un peu dilaté, évacuation incomplète,

OBSERVATION N° 14.

-:-:-:-:-

H..... Lucien,

vu le 19 Octobre 1954 à 13 ans, pour constipation,

antécédents :

pas de rejet de méconium à la naissance,
constipation opiniâtre obligeant à des lavements quoti-
diens,
crise subocclusive tous les 3 ou 6 mois,
a eu des infiltrations du sympathique lombaire,

examen :

abdomen extrêmement volumineux avec circulation collaté-
rale,
météorisme abdominal,
T.R. : l'ampoule contient quelques fécalomes,

radio :

aspect très typique, très long rétrécissement (25cm.)
avec entonnoir supérieur long et anse monstreuse au-
dessus, refoulant les côtes,
rectum large,

intervention : Octobre 1954 anus transverse droit,
 Novembre 1954 rectosigmoïdectomie avec suture à
 1 cm. 1/2 de l'anus,

histologie : typique, pas de cellules vers le bas,
 dans le haut de l'intestin réséqué, il existe quel-
ques cellules nerveuses, mais leur petit nombre fait
craindre d'avoir sectionné trop peu au-dessus des
lésions,

suites opératoires : normales,

B I B L I O G R A P H I E .

-:-:-:-:-

- 1 - D'ALLAINES - Mémoires de l'Académie de Chirurgie 1947,
T. 73 p. 246,
- 2 - BELLI et POTTS : Case reports of the Children's Memorial
Hospital, Chicago 1951,9, N°6 p. 1896 - 1898,
- 3 - BODIAN, DOUGALS-STEPHENS et WARD : Hirschprung's Disease,
Lancet London 1950 1 p. 19 - 22,
- 4 - BODIAN, CARTER et WARD : Hirschprung's disease,
Lancet, London 1951,1, N°6 p. 302 - 319,
- 5 - BODIAN : Le mégacolon et son traitement
archives françaises de Pédiatrie, Paris,
1950, 7, N° 7 p. 661 - 679,
- 6 - CHAPELET : Indications de la colstomie totale dans le Méga-
colon, Paris, Thèse, 1948
- 7 - CHEVILLOTTE :- La colostomie pour Mégacolon,
Paris, Thèse, 1948,
- 8 - CORREA NETTO :- Tratamento cirurgico do Mégacolon pela es-
finteriecioma....
Revista de Cirurgico de Sao Paulo 6,67,1940.
- 9 - CORREA NETTO et ETZEL : Le Mégaoesophage et Mégacolon devant
la théorie de l'échaliasie,
Revue Sud-américaine de Médecine et de Chirur-
gie, 5, 395 , 1934.
- 10 - CHUANG : Congénital Mégacolon,
clinical Proceedings of the Children's Hospital
Washington 1953, 9, N°9 p. 191 - 199,
- 11 - DALLA VALLE: Ricerche histologica su di un caso di Mégacolon
congénital, Pediatria 28 - 740 - 1920,
- 12 - DALLA VALLE : Pediatria 32, 569, 1924
- 13 - EHRENPREISS : The Mégacolon in the newborn,
Acta Chirurgica Scandinavia supp:112, Thèse 1946
- 14 - EHRENPREISS : Rectosigmoïdectomy for Hirschprung's disease,
Acta Chirurgica Scandinavia 1951,104,N°4 p.251-
258,
- 15 - FEUILLEN : Un cas de Mégacolon congénital traité par recto-
sigmoïdectomie,Acta Pédiatria Belgica Bruxelles
1953, 7, N° 4, p.179 - 184.

- 16 - FEVRE et PELLERIN : Mégacolon congénital (maladie de Hirschprung) traité par Rectosigmoïdectomie,
Mémoires de l'Académie de Chirurgie
Paris 1954, 80 p.72-74,
- 17 - FEVRE, PELLERIN et Madame HABIB : Mégacolon infantile (maladie de Hirschprung),
Traitement par rectosigmoïdectomie,
Archives Françaises de Pédiatrie, Paris
1954, 11, p. 317 - 324,
- 18 - GAEHLINGER : Vers la disparition du dolicho-mégacolon congénital,
Concours Médical, Paris, 1951, 73, p.1261-1265
- 19 - GAGNON, BEAUDRY et LECLERC : Mégacolon congénital,
Le Laguenay Médical, Chicoutimi
1953, 2, N°2, p. 56 - 59
- 20 - GARRARD et RICHMOND : Psychogenic Megacolon manifested by fecal soiling,
Pediatrics, Springfield 1952, N°4,
p.471 - 483,
- 21 - GILLEPSIE et Mac GOVERN : Mégacolon idiopathique,
Clinical Proceedings of the Children's Hospital,
Washington 1952, 8, N°1 p.1 - 6,
- 22 - GUICHARD, VERGER et CHANNAROND : La maladie de Hirschprung, son traitement par le brome d'acetyl , B. méthylcholine,
Archives Françaises de Pédiatrie,
Paris 1952, 9, N°2 p 220 - 221,
- 23 - HARRIS et POTTS : Case reports of the Children's Memorial Hospital Chicago 1951 9, N° 12,
- 24 - HIATT : La physiologie pathologique du Mégacolon Congénital
Annals of Surgery, 1951, vol.113, N° 3,
- 25 - HIATT : Le traitement chirurgical du Mégacolon Congénital,
Annals of Surgery, 1951, vol. 133, N° 3
- 26 - HIRSCHPRUNG : Dilatation congénital du colon,
Traité des maladies de l'enfance de GRAUCHER
et COMBY, Paris 1904.
- 27 - HORTON et LAURANCE : Hirschprung's disease with associated intestinal hoemorrhage, Lancet 1953,
19, p. 1288 - 1290.

- 28 - INGELRANS, LACHERETZ et DELMOTTE : Notions sur le Mégacolon congénital,
Archives des Maladies de l'Appareil Digestif, Paris 1953, 42,6 p. 853 - 856,
- 29 - JOLLEYS : Death following a barium enema in child with Hirschprung's disease,
British Medical Journal 1952 N° 4670 p.692,693,
- 30 - KATZ : congenital Mégacolon treated by colectomy,
South African Medical Journal 1951,25 N°25 p.430-432
- 31 - LOUTSCH - Le système neuro végétatif du rectum
Pathogénie du Méga rectum thèse 1934
- 32 - PERROT et DANON : Obstruction intestinale de cause rare chez un nourrisson,
Annales d'Anatomo-Pathologie, 1935, 12
- 33 - POTTS, BOGGS et WHITE : Intestinal obstruction in the newborn infant due to agenesis of the mventeric plexus (Congénital Mégacolon)
Pediatrics, Springfield, 1952,10,3, p.253-261
- 34 - RICHARDS et HIATT: Untoward effects of enema in congenital Mégacolon,
Pédiatrics, Springfiels 1953,12,3,p.253-258
- 35 - RICHMOND, EDDY et GARRARD: Le syndrome d'incontinence fécale et le Mégacolon,
American Journal of Orthopsychiatry, vol.24 N° 2
- 36 - STATE : Physiological operation for idiopathic congénital Mégacolon (Hirschprung's disease)
Journal of the American Medical Association 1952, 149, 4, p.350 - 351
- 37 - STATE Chirurgical treatment for idiopathic congenital Méga-colon (Hirschprung's disease)
Surgery, Gynecology an Obstetrics 192,95,2 p.201-212
- 38 - SWENSON and BILL : Resection du rectum et du rectosigmoïde avec conservation du sphincter pour des lésions spas-tiques bénignes aboutissant au Mégacolon,
Surgery 1948, vol.24 1, p.212
- 39 - SWENSON, RHEINLANDER and DIAMOND : Maladie de Hirschprung, Une nouvelle conception etiologique,
Résultats opératoires de 34 maladies,
New-England Journal of Medecine 1949,vol.241 p.551.

- 40 - SWENSON, NEUHAUSER et PICKETT : Nouvelles conceptions étiologiques, diagnostiques et thérapeutiques du Mégacolon congénital (Maladie de Hirschprung).
- 41 - SWENSON Un nouveau traitement chirurgical de la maladie de Hirschprung, Surgery 1950, vol.28 p.371,
- 42 - SWENSON, SEGNETZ et SHEDD, Maladie de Hirschprung, Nouveau traitement chirurgical, American Journal of Surgery 1951 vol.81 N° 3
- 43 - SWENSON : Congenital Mégacolon (Hirschprung's disease) A propos de 82 malades traités chirurgicalement, Pediatrics 1951 vol.8 N° 4,
- 44 - SWENSON et RHEINLANDER : Indications de la colostomie chez les malades ayant une maladie de Hirschprung, Surgery, Gynecology et Obsterics, 1952 vol.95 N°6,
- 45 - SWENSON : Mégacolon congénital, Pediatrics 1953, vol.12 N° 1
- 46 - SWENSON : Traitement moderne de la maladie de Hirschprung, Journal of American Medical Association 1954 vol.154 N° 8,
- 47 - de SA : Hirschprung's disease A review The Indian Journal of Child Health, Bombay 1953 2, N° 10
- 48 - TIFFIN, CHANDLER et FABER : Localized absence of ganglion cell ou mysenteric plexus in congenital Mégacolon, American Journal of Diseases of Children 1940,59,1071
- 49 - TREVES : Idiopathic dilatation of the colon, Lancet 1898, 1, 276
- 50 - VERBEECK: Le Mégacolon et le dolichocolon chez l'enfant Revue Médicale de Louvain 1950,N°23 p.361-364,
- 51 - WHITEHOUSE et KERNOHAN: Plexus myenteriques dans le Mégacolon congénital, Etude de 11 cas, Archives of Internal Medecine 1948, vol.82,

